Lane Medical Library

STANFORD UNIVERSITY 15 MAR 1939 LIBRARY

Die Little'sche Erkrankung in Beziehung zum Erbgesetz.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Ruprecht-Karl-Universität zu Heidelberg

vorgelegt von

Bruno Offensperger

aus Oggersheim

1938

Buchdruckerei Richard Mayr, Würzburg.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität Heidelberg

Referent: Prof. Dr. O. Dittmar

Dekan: Prof. Dr. H. Runge

In Dankbarkeit meinen lieben Eltern
gewidmet!

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153303_0106

Das Krankheitsbild der spastischen Diplegie und Tetraplegie wurde zum ersten Male von Little beschrieben, sodaß es mit Recht den Namen Little'sche Erkrankung trägt. Mit seiner grundlegenden Arbeit hat Little 1862 die Ätiologie dieser Krankheitsbilder auf bestimmte Ursachen zurückgeführt. Für ihn als Geburtshelfer war es wahrscheinlich, daß zwischen dem häufigen Auftreten der spastischen Di- bzw. Tetraplegie und vorhergegangener schwerer und langdauernder Geburt ein Zusammenhang bestehen müsse. Seine segensreiche Tätigkeit an ersten Londoner Kliniken gab ihm zu derartigen Beobachtungen Gelegenheit.

Die Little'sche Krankheit (cerebrale Kinderlähmung, Diplegia seu Paraplegia spastica infantum) umfaßt die Resultate von Schädigungen, welche das Nervenzentrum vor oder während der Geburt oder während der Kindheitsentwicklung treffen und sich in spastisch paretischen Merkmalen von diplegischer Anordnung an den Gliedmassen auswirken.

Freud, der eine große Abhandlung über die infantile Cerebrallähmung geschrieben hat und darin über die Geschichte und Literatur der diplegischen Lähmung berichtet, hat die diplegischen Formen der cerebralen Lähmungen zu einer Gruppe vereinigt. Vorher hatte man einen Teil der hemiplegischen Lähmung als Ergänzung angefügt, ein anderer Teil hatte als Little'sche Erkrankung selbständige Stellung.

Bei der Einheit der sogenannten Little'schen Krankheit stehen drei Mannigfaltigkeiten einander gegenüber: die der klinischen Typen, die der ätiologischen Momente und die der anatomischen Läsionen. Klinische Charaktere der obengenannten Erkrankung sind: das Überwiegen der Starre über die Äußerung der Lähmung, die starke Beteiligung der unteren Extremitäten an den Krankheitserscheinungen. Im Gegensatz dazu sind bei halbseitiger Hirnaffektion regelmäßig die oberen Extremitäten stärker betroffen. Neben den starren Lähmungen und Spasmen treten bei Little-Erkrankten Strabismus, Sprachstörungen und Intelligenzdefekte auf.

Es ist fraglich, ob der Einfluß der Little'schen Momente wie Frühgeburt, lange Geburt oder Zangengeburt jedesmal so unzwei-

felhaft tiefgreifend ist, daß man auf ihn eine Krankheitseinheit gründen kann. Es scheint, daß man diese Momente nicht überall ohne weitere Erwägung für die Ätiologie des Krankheitsfalles verantwortlich machen darf. Können nicht Little'sche und intrauterine Momente zusammengewirkt haben? Welcher Anteil auf die eine oder andere Rechnung kommt ist zweifelhaft. Für die Entstehung des Krankheitsbildes werden auch Alkoholismus und Lues eines Elternteils verantwortlich gemacht. Schwer- und Frühgeburt brauchen nicht immer zufällige Vorkommnisse zu sein, sondern häufig Folgen tieferliegender Ursachen und Äußerungen derselben. Dieselben pathogenen Momente, welche die intrauterine Entwicklung vom normalen abgelenkt haben, können ihre Wirkung auch auf den Geburtsvorgang erstrecken, sodaß sich die abnorme Geburt als die Krönung einer pathologischen Schwangerschaft herausstellt. Infolge Schädigung in der fetalen Periode kommt es zur Frühgeburt und infolge der Frühgeburt zu intracerebralen Schädigungen.

Der Begriff der cerebralen Kinderlähmung umfaßt keine ursächlich pathologisch-anatomische Krankheitseinheit. Man findet Restzustände alter Entzündungen, Gefäßstörungen oder Cystennarben, die zu ausgedehnten Narben der Gehirnsubstanz führen können. Von den beiden Typen fällt uns bei der Diplegia spastica infantilis als gemischt pyramidales-extrapyramidales Syndrom die Tonussteigerung in die Augen: daher spastische Gliederstarre. Dazu kommen anderweitige cerebrale Symptome wie Strabismus, Sprachstörungen, Hyperkinese (Chorea, Athetose) Schwachsinn. Kurtius spricht von erblicher Minderwertigkeit des Gehirns.

Das Charakteristische des Begriffes Little'sche Krankheit ist die unspezifische, traumatisch bedingte Entstehung von diplegisch-spastisch an den Extremitäten sich auswirkenden Schädigungen der Hirnsubstanz. Die körperlichen Symptome können sich je nach der Ausdehnung des geschädigten Hirnbezirkes recht mannigfaltig äußern. Bei in Mitleidenschaft gezogenem Extrapyramidium kommt bei Little-Kranken das Symptom der Athétose double vor. Die Little'sche Erkrankung ist nicht gerade selten, treffen doch auf hundert sogenannte angeborene Deformitäten 4 solche Fälle. — Mädchen und Knaben werden gleich häufig befallen. Die Erkrankung wird nicht immer sofort nach der Geburt erkannt, erst wenn die

Kinder laufen lernen wird die Aufmerksamkeit der Angehörigen rege. Die unteren Extremitäten sind meist gleichstark befallen.

Ein an Little'scher Krankheit leidendes Kind bietet in der Regel folgendes Bild: die unteren Extremitäten stehen meist im Knie- und Hüftgelenk leicht gebeugt, innenrotiert und stark adduziert, sodaß sie sich oft kreuzen. Beim Erwachsenen ist das Bild vielfach nicht so stark ausgeprägt, die starke Einwärtsrotation kann ganz fehlen. Später bleiben meist nur noch die Kontrakturen über, während die Spasmen von selbst verschwinden. Die Stellung der Füße ist verschieden, selten besteht beiderseits ein reiner pes equinus, meist handelt es sich um einen doppelseitigen pes equinovarus, mitunter neben einem pes equinovarus der einen Seite um einen pes equinovalgus der anderen Seite. Bei kleinsten Kindern zeigen die Füße in der Ruhe meist eine normale Gestaltung. Die spastischen Kontrakturen pflegen sich erst bei Gehversuchen zu zeigen.

Schultheß hat zuerst auf ein pathognomisches Zeichen für die spastische Gliederstarre aufmerksam gemacht, nämlich auf die Verlängerung des ligamentum patellare proprium, die Hochrücken der Patella zur Folge hat und dem Kniegelenk bei spitzwinkeliger Flexion ein eigentümliches Aussehen verleiht.

Der Rumpf wird steif und vornüber gehalten. Alle Bewegungen erscheinen ungeschickt, der Schritt ist kurz und krampfartig. Der aufgehobene Fuß schleift mit der Spitze über den Boden und wird beim Aufsetzen vor oder über den anderen Fuß gesetzt. Beim Gehen streifen sich die Knie, auch zeigen sich bei ausgeprägten Bewegungen Schwankungen mit dem Kopf. Meist sind die Kranken gezwungen sich beim Gehen einer Stütze zu bedienen oder sie können allein überhaupt nicht gehen. Treppensteigen ist besonders schwierig. Solche Kinder lernen auch spät sitzen, weil sie den Oberschenkel gegen das Becken nicht ausgiebig beugen können. Auffallend ist die Unfähigkeit eine isolierte Bewegung auszuführen, es kommt immer zu krampfartigen Mitbewegungen. Der Verlauf der Krankheit ist ein chronischer, regressiv oder stationär.

Die Muskelkraft ist bis zu einem gewissen Grade erhalten, die elektrische Erregbarkeit, die Sensibilität und die Sehnenreflexe sind

gesteigert. Der ruhende Muskel fühlt sich nicht hart an, gerät aber sobald man mit ihm aktive oder passive Bewegungen ausführen läßt oder vornimmt, in einen Zustand atonischer Starre, während deren Dauer er sich hart anfühlt. Am stärksten tritt dies bei den Wadenmuskeln hervor, den Adduktoren der Oberschenkel und den Beugern der Unterschenkel. Die Antagonisten der Muskel sind auch in ihrer Bewegung am meisten behindert. Lenkt man die Aufmerksamkeit der Kranken ab, so können sie gewisse willkürliche Bewegungen mit ihnen ausführen. Auch ändert sich nach Adams die Muskelstruktur sehr wenig. Bei mangelhaftem oder fehlendem Gebrauch tritt im Laufe der Zeit Atrophie ein. Es können sich wirkliche Verkürzungen der am meisten angespannten Muskel ausbilden, wodurch echte Kontrakturen entstehen können.

Die Intelligenz bleibt mehr oder weniger intakt, in den leichten Fällen erleidet sie keine Störungen, in anderen Fällen findet man aber alle Abstufungen vertreten bis zur schwersten Idiotie. Wir finden ganz gut Begabte unter den Kranken, aber auch minderwertig Begabte. Viele bleiben längere Zeit auf einem kindlichen Niveau stehen. Man soll vorsichtig sein und sich nicht durch den Gesichtsausdruck oder einen etwa vorhandenen Sprachfehler leiten lassen, einen Mangel an Intelligenz herauszufinden, wo er in der Tat nicht besteht.

Bei schwierigen Geburten kann es zu traumatischen Meningealblutungen als der Hauptursache der Little'schen Krankheiten kommen. Diese Blutungen erfolgen nach Virchow durch Zerreißungen der Venen im subarachnoidalen Gewebe, da, wo sie aus der pia in die großen Hirnsinus einmünden, infolge der Übereinanderschiebung der Scheitelbeine.

Weitere ätiologische Momente sind auch intracerebrale Blutungen durch Berstung, Thrombosierung oder Embolie entstanden.

Es gibt keine neurologischen Symptome oder Symptomenkomplexe, welche eindeutig den Rückschluß auf eine erlittene Geburtsschädigung erlauben, ebensowenig wie eine lange Dauer der Geburt oder ein nachgewiesener operativer Eingriff für ein Geburtstrauma wirklich beweisend sind.

Die Erkenntnis der leichten Vulnerabilität des Neugeborenen-

gehirns ist außerordentlich wichtig und sie macht uns die Entstehung der schweren Gehirnveränderungen verständlich. Warum kommt es zu derartigen Blutungen? Gewiß kann die Druckdifferenz bei der Geburt eine große Rolle spielen, von geringer Bedeutung ist sie aber bei der Frühgeburt, die meist sehr schnell verläuft. Die Zahl der Frühgeborenen, die sich ganz normal entwikkeln und vollwertige Menschen werden, ist sicher nicht gering. Vielleicht können die endogenen Momente, die zu einer Frühgeburt führen, zugleich auch solche sein, welche die Blutgefäße der Neugeborenen besonders verwundbar machen.

Schwartz greift bei seinen Erklärungsversuchen auf die Untersuchungen von R i c k e r zurück, daß durch Reize Erweiterungen und Verengerungen der Gefäße, Stasen und Diapedesen von Blutkörperchen erfolgen können. Man wird also annehmen müssen, daß bei den Frühgeburten die Vasomotoren besonders reizbar sind, aber wieder nicht in allen Fällen. S c h r i d d e weist auf konstitutionelle Faktoren hin, die vielleicht bei Früh- und Schwergeburten eine Rolle spielen und zwar beschreibt er eine angeborene, thymische Konstitution bei der es sich um eine Hyperplasie der Thymus handelt. F r e u d macht darauf aufmerksam, daß bei den Fällen von cerebraler Kinderlähmung bei der Frühgeburt in der Anamnese häufig eine Anämie und Tuberkulose der Mutter ebenso wie Lues festgestellt werden. Es wird immer wieder die Vermutung einer nicht unerheblichen Bedeutung von Erbfaktoren ausgesprochen und besonders C u r t i u s weist auf die Beobachtung des Krankheitsbildes bei Geschwistern und bei zwei eineiigen Zwillingspaaren hin, sowie das gehäufte Vorkommen anderer Nerven- und Geisteskrankheiten in den betreffenden Familien. N i t s c h e glaubt an einen umgekehrten Zusammenhang und macht eine intrauterin bestehende Gliederstarre für die Störung des Schwangerschafts- und Geburtsablaufs verantwortlich. Es sei nicht unwahrscheinlich, daß krampfartige Bewegungen des Kindes zu vorzeitiger Ausstoßung der Frucht führen könne. Es sei auch vorstellbar, daß es infolge von Gliederstarre zu Fehllagen in utero komme und daß ein ausgetragenes Littlekrankes Kind infolge der krampfigen Haltung der Extremitäten die Spontangeburt erschwere und verzögere. N i t s c h e will die häufige Notwendigkeit eine Zange anlegen zu müssen mit den Ge-

burtsschwierigkeiten bei der Gliederstarre erklärt wissen. Vor einer Überbewertung des Geburtstraumas als Grundlage für Anomalien in der späteren Entwicklung der Kinder warnt N a u j o k s. Es ginge nicht an bei einem Kinde, das zum Beispiel durch Zange oder aus Steißlage oder nach länger dauernder Geburt zur Welt gekommen sei und das später Symptome von cerebraler Lähmung oder Imbezillität zeige, die beiden Faktoren ohne weiteres in einen ursächlichen Zusammenhang zu bringen. Der Anteil der Erblichkeit sei nicht hoch genug bewertet worden.

Untersuchungen, welche die orthopädische Universitätsklinik Leipzig hat anstellen lassen, haben zu interessanten Aufschlüssen geführt. Bei sehr hochgradigen Spasmen der unteren Extremität trat die Beteiligung der oberen Extremitäten sehr zurück, fast regelmäßig bestanden Strabismus und Sprachstörungen, langsame geistige Entwicklung. Von 31 untersuchten Little-Kranken wurden 1 Zangengeburt, 2 Querlagen und vier Steißlagen festgestellt. Auch bei diesen schweren Geburten war die Möglichkeit einer Erbbedingtheit näherliegend auf Grund der Familienanamnese als die Schädigung durch Geburtstrauma. Es handelte sich auch nur in wenigen Fällen um Erstgeburten, bei denen die Geburt ja schwerer verläuft. Bei einer Zusammenstellung der Krankheiten bei Verwandten der Li-Kinder fällt auf, daß nur in geringem Grade die gleiche Generation, also Geschwister, Vettern und Basen getroffen sind. In hohem Prozentsatz sind Eltern oder Großeltern in irgendeiner Richtung belastet. Dabei spielen Geisteskrankheiten bzw. geistige Minderwertigkeit eine große Rolle, wobei sich die Fälle nicht gleichmäßig auf das Gesamtmaterial verteilen, sondern sich in einigen Familien häufen. Alkoholabusus ist auf die zweite Generation der Ascendenz beschränkt. Teilweise spielt luetische Affektion eine Rolle. In den meisten Familien besteht eine Minderwertigkeit des Erbgutes.

Ein besonderes Interesse hat sich in den letzten Jahren einer Anzahl von Beobachtungen zugewendet, welche die Auffassung der cerebralen Diplegien hauptsächlich dadurch beeinflussen, das sie identische oder ähnliche Krankheitsbilder als Familienerkrankungen zeigen, die entweder bei mehreren Gliedern einer Generation oder in mehreren Generationen nacheinander gefunden wer-

den. Um die Bedeutung solcher Fälle besser zu würdigen tut man gut eine Überschau über eine größere Reihe von Formen anzustreben, wenn man auch dabei das Gebiet der infantilen Cerebrallähmung überschreitet.

A. Vorkommen verschiedener oder ähnlicher Bilder von infantiler Cerebrallähmung in der gleichen Familie.
B. Familiäres oder hereditäres Vorkommen typischer Diplegien.
C. Familiäre, respektive hereditäre Krankheitsbilder, die den typischen Diplegien anzureihen sind.
D. Familiäre Erkrankungen des Kindesalters, die sich merklich vom Charakter der infantilen Cerebrallähmung entfernen.
E. Familiäre, respektive hereditäre Erkrankung des späteren Alters.

In einer Sammlung von 53 Fällen beschreibt Freud zwei Schwestern, von denen die ältere das Bild allgemeiner Chorea bietet, die sich nach normaler Geburt mit Fraisen in den ersten Lebenstagen eingeführt hat. Die jüngere Schwester zeigt eine Form allgemeiner Starre, als aetiologisches Moment kommt protrahierte, asphyktische Geburt in Frage. Beide Kinder sind schwachsinnig und haben convergierenden Strabismus. Ein drittes Kind ist unter Fraisen gestorben.

Feer beschreibt zwei Brüder, die beide schwere allgemeine Starre zeigten, der ältere, normal geboren, war „Halbidiot", der jüngere ein Zwillingskind und Frühgeburt von sehr getrübter Intelligenz.

Ein Geschwisterpaar mit allgemeiner Starre konnte Ganghofer beobachten. Marie P., 3 Jahre alt, war bis zu einem Jahr gesund, zu welcher Zeit Schwäche und Zittern in den Beinen bemerkt wurde. Gehen war nur mit Unterstützung möglich. Sie begann mit zwei Jahren zu sprechen, sie spricht skandierend. Intelligenz ist gut, Bewegungen der Arme sind ataktisch, an den trophisch verkümmerten Beinen Reflexsteigerung und leichte Spasmen. Mit 3 Jahren soll sich der Gang gebessert haben, doch die Hände waren ungeschickt geblieben, Sprache gestört. Ein jüngerer Bruder mit 6 Jahren beobachtet, konnte erst mit 3 Jahren stehen, zu welcher Zeit auch die Sprachentwicklung begann. Er zeigt Strabismus convergens, geringe

Intelligenz, ungeschickte Bewegungen der Hände, schwankenden Gang mit versteiften Knien, der nur bei Unterstützung möglich wird, Reflexsteigerung und Fußklonus. Außer den erkrankten Geschwistern noch 4 Kinder, von denen 2 gesund sind, 2 früh verstorben, von den letzten eines frühgeboren.

Man wird geneigt sein, derartige Affektionen bei Geschwistern für wesensgleich zu erklären, dabei zeigt der eine Fall Feer Frühgeburt, der andere nicht, bei einem Kinde aus Ganghofers Sammlung Strabismus, beim andern fehlt dieser.

Spastische Starre bei 3 Geschwistern konnte Schulze beobachten. Von den 4 Kindern eines im wesentlichen gesunden, nicht blutverwandten Ehepaares sind 3 erkrankt. Das älteste nicht kranke Kind wurde leicht geboren. Die späteren Geburten waren rechtzeitig aber langsam. Eingriffe waren nicht nötig, aber die Entbindung dauerte jedesmal 3 Tage. Das älteste Kind lernte mit 9 Monaten laufen, bei den jüngeren wurde um die gleiche Zeit bemerkt, daß sie nicht stehen konnten, sondern die Beine überkreuzten. Sie lernten sich allmählich mit Hilfe eines Fußschemels fortbewegen, Innervation der oberen Extremitäten, Sprache und Intelligenz entwickelten sich normal. Die beiden älteren Kranken zeigen Strabismus, wovon das jüngere frei ist. Das Krankheitsbild enthält nichts anderes als das Bild der paraplegischen Starre. Gehen mit steifen adduzierten Beinen, Füße in Equinusstellung, stabile Spannungen in den großen Gelenken der unteren Extremitäten, Sehnenreflexe hochgradig gesteigert, Fußklonus, keine Sensibilitätsstörungen. Das jüngste 2jährige Kind zeigt jetzt dieselben Symptome wie die beiden anderen Geschwister auf jener früheren Altersstufe. Die Knie sinken ein, die Beine kreuzen sich, Equinusstellung und Einwärtsdrehung der Füße. Gehen ist ohne Unterstützung unmöglich. Bei ruhigem Liegen ist die Rigidität kaum ausgesprochen.

Spastische Starre der unteren Extremitäten bei 3 Geschwistern ohne das aetiologische Moment der Geburt weiß Krafft-Elbing zu berichten. Die Komplikation durch Strabismus fehlt. Spastische Paraplegie mit überwiegendem Spasmus bleibt übrig. Bei der 11 Jahre alten Hermine, die mit 15 Monaten gehen lernte, wurde die zunehmende Steifigkeit nach Masern im 5. Lebensjahre bemerkt. Der 6jährige Rudolf lernte mit 18 Monaten Gehen, ging

von 3 Jahren an ohne bekannte Ursache schlecht. Der 15jährige Hermann zeigte schon als Kleinkind die Neigung, die Beine übereinanderzuschlagen und lernte erst mit 5 Jahren Gehen. Man kann aus dieser lehrreichen Anamnese die Bestätigung dafür entnehmen, daß eine kongenitale Krankheit sich erst Jahre nachher auf einen Anlaß hin oder ohne einen solchen zu äußern braucht.

Einen größeren Reichtum von wertvollen Beziehungen läßt eine Mitteilung von Newmark erkennen, die sich auf zwei Familien erstreckt und gleichzeitig familiäres wie hereditäres Vorkommen des Symptomenkomplexes spastische Paraplegie zum Inhalt hat. In der ersten Familie findet sich typische und unkomplizierte Starre der Beine bei zwei Kindern von 15 und 5 Jahren, deren erste Symptome bereits vor der Zeit der Gehentwicklung bemerkt wurden. Ein 15jähriger Vetter der beiden Kranken (Mutterschwestersohn) leidet an „bilateraler spastischer Hemiplegie", gleichfalls kongenitaler Natur mit choreatischen Bewegungen. Bei diesem Kranken wie bei seinen sechs Geschwistern waren die Geburten sehr schwierig. Drei Kinder sind im Geburtsakt gestorben, während die beiden erstgenannten Kranken leicht geboren wurden. Newmark legt Wert darauf, daß sich die Steigerung der Reflexe an den Extremitäten auch bei den beiden Müttern seiner Kranken (zwei Schwestern) und bei einem gesundgebliebenen älteren Kind nachweisen ließ.

In der zweiten Familie handelt es sich um acht von gesunden nicht blutsverwandten Eltern stammende Kinder. Drei derselben, Knaben von 16, 13 und 14 Jahren zeigen das typische Bild der spastischen Paraplegie. Ihre Erkrankung hatte erst mit 14, 9 und 7½ Jahren begonnen. Außerdem waren ähnliche Erscheinungen (Reflexsteigerung und ungeschickter Gang), bei zwei anderen Geschwistern von acht und sechs Jahren nachzuweisen. Vier dieser Kinder, darunter der 14jährige Kranke, waren schwer geboren.

Es macht großen Eindruck zu sehen, wie die Little'schen Momente in der Aetiologie dieser Form entwertet werden. Bei so zahlreichen Fällen nicht einmal Frühgeburt, Schwergeburt häufig, aber gerade bei den gesundgebliebenen Kindern der Generation, während die Kranken zumeist normal geboren sind. Außerdem ist das späte Einsetzen der Symptome bei den Fällen der zweiten

Familie sowie die Inkonstanz des Zeitpunktes der Erkrankung bemerkenswert.

Als gleichzeitig familiär und hereditär zeigt sich die spastische Paraplegie in einer Beobachtung von Melotti und Kantalanessa, die außerdem lehrt, daß wir die hereditären Affektionen der Kinder und Erwachsenen nicht zu trennen brauchen, da das Alter beim Krankheitsbeginn kein wesentlicher Zug des Krankheitsbildes ist. Bei 3 erwachsenen Geschwistern, deren Großmutter mütterlicherseits an der gleichen Affektion gelitten hatte, war eine unkomplizierte, sehr hochgradige spastische Paraplegie zu finden, die bei dem einen Kranken aus der frühesten Kindheit datierte, beim jüngeren Bruder mit 20 Jahren, bei der Schwester erst mit 40 Jahren die ersten Erscheinungen gemacht hatte.

Auf Anregung des Berliner Orthopäden Nitsche, der darauf hinwies, daß noch keine Stammtafeln über Little'sche Krankheit vorlägen, demonstrierte Hanhart auf der Tagung der internationalen Föderation eugenischer Organisationen in Scheweningen einen bisher unveröffentlichten Stammbaum einer Sippe mit 7 Diplegikern. Diese Sippe stammt aus einem Inzuchtgebiet im Bergel. Es handelt sich um Gebirgsbauern, die zwar in einer engen Blutsgemeinschaft leben, aber trotzdem einen körperlich und geistig gesunden Schlag darstellen. Die erbbiologische Bestandsaufnahme des Dörfchens Soglio nahe der italienischen Grenze, ergab neben einigen Psychosen und Blutern 7 Fälle von klinisch weitgehendst übereinstimmender Diplegia spastica infantilis. In Soglio sind nur diese 4 Geschwisterschaften vorgekommen. Sie stammen meist aus der gleichen Generation. Die Befunde der 7 Diplegiker zeigen eine weitgehende Übereinstimmung der einzelnen Zustandsbilder. Mit einer Ausnahme beginnen die wahrnehmbaren Gehstörungen am Ende des ersten Lebensjahres. Auffallend wird gerade bei den 7 Diplegikern die normale Geburt zur richtigen Zeit und ohne Kunsthilfe erwähnt.

Hanhart stellt mit diesem Stammbaum den einfach rezessiven Erbgang der Little'schen Erkrankung sicher. Er nimmt an, daß

weitere Fälle dieser Erkrankung, mit deren Auftreten zufolge der fortdauernden Inzucht bestimmt zu rechnen sei, sich diesem recessiven Erbgang zwanglos einordnen lassen und die Annahme der Heterocygotie bestimmter Nachkommen genannten Idiovariantenpaares weiter bestätigen werden.

Als ein ganz vereinzeltes Beispiel von Übertragung einer choreatischen Diplegie von Mutter auf das Kind ist eine Beobachtung von Oppenheim anzuführen. Die 31jährige Mutter litt an der so häufig vorkommenden typischen Kombination einer bilateralen Athetose mit spastischer Paraplegie und hatte ihren Zustand in „photographischer Ähnlichkeit" ihrer 10jährigen Tochter vererbt, bei der nur der spastische Charakter des Ganges minder ausgebildet war. Beide Kranken zeigten jene vorwiegende Beteiligung der Bulbäraffektionen, welche Oppenheim zur Aufstellung einer infantilen Pseudobulbärparalyse veranlaßt haben.

In seiner Abhandlung über die cerebralen Diplegien teilt Freud die Krankengeschichte zweier Brüder mit: die beiden Knaben, 6½ und 5 Jahre alt, sind die Kinder blutsverwandter, sonst nicht belasteter Eltern (Onkel und Nichte). Die Familiengeschichte läßt ferner erkennen, daß ein drittes Kind an einer ähnlichen Affektion gelitten hat und zeugt überdies für eine Neigung zu Leichtsterblichkeit in dieser Generationsreihe.

Das erste und sechste Kind waren Frühgeburten und kurzlebig. Ein fünftes starb mit 10 Monaten, wahrscheinlich an Marasmus. Es war von Anfang an idiotisch und gelähmt. Das 4. Kind dieser Reihe war mit 3 Jahren völlig normal und ist es bis zum beobachteten Jahre geblieben. Der ältere der zwei Kranken, normal geboren, von Anfang an als krank erkannt, reagierte nicht auf Licht in den ersten Monaten, litt nie an Convulsionen. Mit 3 Monaten wurde Nystagmus bemerkt, mit 1½ Jahren lernte er sitzen und kriechen, die Sprachentwicklung begann mit einem Jahr.

Bei dem zweiten Bruder geht die Entwicklung der Erkrankung abweichend vor sich. Bis zu zwei Jahren erlernt er normal Laufen, Gehen, korrekt und wortreich Sprechen. Mit zwei Jahren trat dann plötzlich Nystagmus auf, die Sprache verschlechtert sich, es kommt zu einem eigentümlichen Gang. Außerdem kommt es zu Nystagmus, Strabismus convergens alternans, Atrophia nervi optici, eigen-

artiger bradylalischer Sprache mit skandierendem Charakter, erschwerter Artikulation, leichter Spannung des Rumpfes, der Arme, Ungeschicklichkeit der Hände. Bei dem einen Bruder bleiben die Hände frei. Außerdem treten spastische Paraplegie mit spastischer Parese der Beine auf, der Gang ist nur mit Unterstützung möglich, schleifend, die Beine sind atrophisch. Der jüngere Bruder zeigt mildere Ausprägung der Symptome. Die Intelligenz beider ist ganz ungewöhnlich hoch entwickelt. Bei der Nachuntersuchung hat sich der progressive Charakter des Leidens gezeigt. Die Sprache ist unverständlich geworden. Intelligenz und Gemütsleben sind weit unter ihre Jahre entwickelt.

Bei den Fällen aus der Literatur, die ihres teils familiären, teils erblichen Charakters wegen zusammengehören, spielt die Little'sche Aetiologie nicht immer eine Rolle. Es sind Patienten dabei, bei denen das Krankheitsbild erst mit drei oder mit mehr Jahren manifest wird und durch Erscheinungen die Eltern und die Umwelt aufmerksam macht. Am auffallendsten mag wohl die Beobachtung von Kraft-Elbing sein, wo ein Kind mit Frühgeburt, zwei Geschwister ohne dieselbe, alle drei Kinder aber mit spastischer Paraplegie behaftet sind. Eine gleichfalls unbedeutende Rolle spielt die Frühgeburt bei den von Newmark beschriebenen Kranken. Bei diesen traten die Symptome bei den Schwergeborenen nicht auf, sie blieben vielmehr vollkommen frei davon. Bei den Normalgeborenen dagegen traten die Krankheitssymptome zu einem inkonstanten, späten Zeitpunkt auf. Nach der Ansicht Melotti's spielt das Alter beim Krankheitsbeginn keine wesentliche Rolle.

Hanhart hat mit seiner Aufstellung einer Sippe von sieben Diplegikern den Nachweis für den einfach rezessiven Erbgang der cerebralen Kinderlähmung geführt. In der Erblichkeitslehre von Fischer-Lenz ist eine von Wolfslast erforschte Sippe zu finden, in der sich die Little'sche Erkrankung geschlechtsgebunden-recessiv vererbt. Sehr selten ist die dominante Vererbung, wie dies die Beobachtung Oppenheims einer athetotisch-spastischen Diplegie bei Mutter und Tochter unter Beweis stellt. Diesen Fällen aus der Literatur habe ich die Beschreibung eines ebenfalls dominanten Erbganges anzufügen.

In der orthopädischen Universitätsklinik Heidelberg wurden in

den letzten Jahren etwa 60 Littlekranke behandelt und soweit dies möglich für einen Beruf eingeschult, der den Kranken ein Fortkommen im Leben sicherstellen soll. Die Beschreibung zweier Kranker verdient besonderes Interesse, da ihre Erkrankung in das Gebiet der „schweren erblichen körperlichen Mißbildung" gehört. Zwei Geschwister und deren Mutter sind mit spastischer Diplegie behaftet.

Der Direktor der orthopädischen Klinik Heidelberg, Herr Professor Dr. Dittmar, hat mir in liebenswürdiger Weise die Fälle aufgezeigt und für eine Dissertation zur Bearbeitung überlassen, wofür ich Herrn Professor auch an dieser Stelle danken möchte.

Bei Frau Mina B., der Mutter der beiden Kinder, ist die Little'sche Erkrankung angeblich mit dem elften Jahre aufgetreten. Ihre uneheliche Tochter Emma leidet seit dem dritten Jahre, ihr Sohn Erwin seit dem ersten Lebensjahre an spastischer Diplegie. Die Kinder Erwin und Emma stammen von verschiedenen Vätern.

Beide Kinder befanden sich in der orthopädischen Universitätsklinik zur operativen und medicomechanischen Behandlung sowie zur Erlernung eines Berufes. Frau Mina B., bei der das Leiden erheblich leichteren Charakter zeigt, befand sich nie in Klinikbehandlung.

Bei Erwin, der 1920 geboren ist, zeigten sich mit einem Jahre die ersten Erscheinungen: in der Zeit, in der er das Gehen erlernen sollte, machten sich Schwäche und Ungeschick in der Gebrauchsfähigkeit der unteren Extremitäten bemerkbar. Die Behandlung beginnt bei ihm in dem Kinderkrankenhaus Karlsruhe. 1924 wurde dort bei ihm eine Achillotomie durchgeführt. 1928 kommt Emil in Behandlung der orthopädischen Universitätsklinik Heidelberg.

Bei der Aufnahme in Heidelberg zeigte der damals achtjährige Knabe einen für Little'sche Erkrankung typischen Befund mit beiderseitigen Spasmen. Die Behandlung derselben besteht in Sehnenplastiken, Ruhigstellung im Gipsverband und nach guter Vernarbung in Übungstherapie. Trotz der verschiedenen Maßnahmen wie Redression und Nachtschienen bleibt der Gang noch immer schwerfällig spastisch.

Nach längerer Zeit mit gelegentlichen Kontrollvorstellungen, — Erwin hat in dem der Klinik angeschlossenen Wielandheim einen

Beruf erlernt —, wird erneut eine Operation erforderlich. Auch diese Operation bringt nur geringe Besserung der Funktion.

Nach der Prüfung für das Schuhmacherhandwerk wird Erwin in einem Gutachten auf seine Befähigung für den erlernten Beruf beurteilt. Eine kostspielige Anstaltsausbildung zu dem ausgewählten Beruf auf öffentliche Kosten wird in Frage gestellt. Erwin wurde nach Abschluß der orthopädischen Behandlung in Heidelberg nach Beschluß des Erbgesundheitsgerichtes unfruchtbar gemacht.

Der zweite Merkmalsträger aus der Familie, Emma, wurde 1915 als uneheliches Kind geboren. Mit 1¼ Jahren lernte Emma gehen, im dritten Jahre trat bei ihr die spastische Paraplegie der unteren Extremitäten in Erscheinung.

Bei Emma versuchte man mit Achillotomie, Adduktorentenotomie, Obturatoriusdurchtrennung, Einlagen und Federn Besserung zu erzielen. 1930 bis 1932 wurde Emma als Weißnäherin im Wielandheim ausgebildet. Bei der schweren Behinderung des Kindes ist es ihm nicht möglich gewesen, das Nötigste für den Lebensunterhalt selbst zu verdienen.

Frau Mina B., die Mutter der beiden Kinder Erwin und Emma, war zu Hause aufgewachsen. Sie beschäftigte sich daselbst mit landwirtschaftlichen und häuslichen Arbeiten. Bei ihr sind die Gehstörungen mit 11—12 Jahren aufgetreten. Schon damals bestanden Spitzfuß- und Adduktorenspasmen. Frau Mina B. ist eine Pyknikerin, die mit Adduktorenspasmen behaftet den schwerfälligen Gang der Paraplegia spastica infantilis aufweist. Die Fortbewegung erfolgt schwerfällig spastisch, man sieht wie jeder Schritt viel Aufwand an Energie kostet. Der Fuß wird in Spitzfußstellung aufgesetzt. Die Spasmen sind bei der Mutter noch stärker als bei den Kindern ausgeprägt. Die Reflexe sind beiderseits gesteigert, links und rechts gleichstark. Patellar- und Fußklonus besteht nicht. Frau Mina B. kann wohl allein gehen, sie zeigt aber sehr starke Adduktorenspasmen. Die Knie sind in Kontrakturstellung von etwa 165° versteift. Die Muskeln der unteren Extremität sind gering atrophisch, die der oberen zeigen keine Besonderheit. Frau Mina B. kann ohne Stockhilfe allein gehen, während die Kinder sich am Stock festklammernd schwerfällig fortbewegen. Beide Kinder tragen zu Hause noch

Laufschienen. Die Mutter benutzte niemals orthopädische Stützapparate.

Betrachtet man die drei Diplegiker aus der P- und F_1--Generation, so zeigen sie klinisch weitgehende Übereinstimmung der Zustandsbilder, die nur quantitativ bei Mutter und bei den Kindern voneinander abweichen. Der Zeitpunkt der ersten Wahrnehmung der Gehstörung fällt auf das erste, dritte und elfte Lebensjahr. Aus früheren und heutigen Befunden kann man eine Progredienz des Leidens trotz Behandlungsmaßnahmen bei Bruder und Schwester feststellen, während bei der Mutter die Krankheit in ihrer mitigierten Form stehengeblieben ist. Die unteren Extremitäten sind es, die bei allen drei Merkmalsträgern von der spastischen Lähmung gleich stark mit ausgeprägter Spitzfußstellung befallen sind. Der Junge zeigt bei der letzten eigenen Beobachtung an der Klinik ausgesprochene Hyperkinesen (Athetose). Der sonst bei Kinderlähmung oft beschriebene Strabismus fehlt bei den drei Kranken. Während bei der Mutter die Krankheit spät und nur in leichter Form aufgetreten ist, zeigt sie bei den Kindern die überraschend einheitliche Form spastischer Lähmung mit progressivem Verlauf. Die Little'sche Aetiologie läßt sich bei den Kindern nicht als Ursache verantwortlich machen, da beide Geburten nach Angabe der Mutter zur rechten Zeit erfolgten und ohne Komplikationen verlaufen sind. Die Anamnese der drei Merkmalsträger ergibt, daß bei den Vorfahren der Mutter und beider Väter ähnliche Krankheitsbilder nicht aufgetreten sind. Ob bei einem Vorfahren der Mutter oder dieser selbst die bei Homogametie zu Little'scher Krankheit führende Anlageänderung (Mutation) vorgekommen ist, war nicht zu eruieren.

Die angeführten Fälle geben zu erwägen, daß dem Geburtstrauma bei der Entstehung der Little'schen Erkrankung oft nur eine secundäre Bedeutung zukommt. In jedem einzelnen Falle muß die erbbiologische Bedeutung für sich festgestellt und gewürdigt werden, denn es können, wie in dem vorliegenden Falle körperliche und geistige Mängel vorhanden sein, die dem Volksganzen schaden und der öffentlichen Fürsorge zur Last fallen. So ist das zunehmende Interesse zu verstehen, mit dem alle anfallenden Little'sche Erkrankte auf ihre erbbiologische Wertigkeit beurteilt werden.

Auf Grund schwerer erblicher körperlicher Mißbildung ist bisher

nur in verhältnismäßig wenigen Fällen auf Unfruchtbarmachung erkannt worden. In der Literatur findet sich ein E. O. Gerichtsentscheid, der in Beziehung zu den eben erwähnten Fällen steht und daher Beachtung finden soll.

„E. O. G. Berlin, 25. II. 35. W. G. 109/35. Eduard T. leidet an schwerer Little'scher Krankheit, das heißt Lähmung beider Beine. Die Erblichkeit ist erwiesen. Sein Vater litt an derselben Krankheit und vererbte sie an vier von seinen sechs Kindern. Da Eduard T. zeugungsfähig ist, ist seine Unfruchtbarmachung gemäß § 1 Absatz 2 Ziff. 8 des Gesetzes vom 14. VII. 1933 geboten."

Die Möglichkeit manche körperlichen Mißbildungen zu korrigieren bleibt außer Betracht, ausschlaggebend ist der unkorrigierte Zustand. Diese Möglichkeit, durch orthopädische Maßnahmen angeborene Fehler auszugleichen, birgt die Gefahr in sich, der Weiterverschleppung der kranken Anlage in die gesunde Bevölkerung Tür und Tor zu öffnen. Dies muß unbedingt verhindert werden. Der Kranke ist nur „künstlich" geheilt, aber seine Heilung ist keine vererbbare. Würde man zugeben, daß immer zahlreicher derartige nur durch künstliche Hilfe lebensbrauchbare Menschen geboren werden, so würden sie in wenigen Generationen zu einer schweren Belastung des Volkes.

Literatur.

S. Freud: Die infantile Cerebrallähmung.

Bauer-Fischer-Lenz: Grundriß der menschlichen Erblichkeitslehre und Rassenhygiene.

Curtius, Friedrich: Die organischen und funktionellen Erbkrankheiten des Nervensystems.

Oppenheim: Lehrbuch der Nervenkrankheiten.

Lange: Erbbiologie der angeborenen Körperfehler.

Bruns: Handbuch der Nervenkrankheiten im Kindesalter.

Erbarzt: Nr. 7, Jahrgang 1936. Dr. med. Nitsche: Little'sche Erkrankung bei Zwillingen.

— Nr. 11, Jahrgang 1936. Dozent Dr. med. Hanhart: Eine Sippe mit einfach recessiver Diplegia spastica infantilis (Little'sche Krankheit). Aus einem schweizer Inzuchtgebiet.

— Nr. 2, Jahrgang 1937. Dr. med. Margot Müller: Stammbäume von Kindern mit Little'scher Krankheit.

Der öffentliche Gesundheitsdienst, 1935/1936 A: Beispiele aus der Rechtsprechung zum Begriff der „schweren körperlichen Mißbildung", Dr. F. Ruttke.

Lebenslauf.

Ich, Bruno Offensperger, wurde am 7. Februar 1912 als Sohn des Dr. med. Georg Offensperger und seiner Ehefrau Maria geb. Schrems in Oggersheim, Pfalz geboren. Nach vierjährigem Besuch der Volksschule trat ich in das humanistische Gymnasium in Ludwigshafen a. Rh. ein und legte 1931 die Reifeprüfung ab. Das Medizinstudium begann ich in Heidelberg, woselbst ich im Sommer 1933 die ärztliche Vorprüfung bestand. Nach einem Semester an der Universität in München, einem weiteren in Kiel, kehrte ich nach Heidelberg zurück, wo ich mein medizinisches Studium mit dem ärztlichen Staatsexamen im November 1936 beendete. Während meines praktischen Jahres arbeitete ich acht Monate am städt. Krankenhaus Kehl a. Rh. Hierauf war ich vier Monate auf der Inneren Abteilung des städt. Krankenhauses in Mannheim tätig.